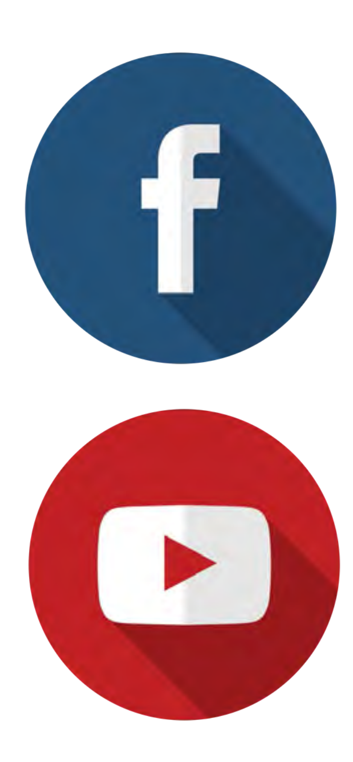
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful







Pneumopathies Infiltrantes Diffuses(PID) Et Sarcoïdose

Dr ADILA.F
Service de pneumologie (Pr ZITOUNI.A). Hôpital central de l'armée
Janvier 2016
Destiné aux étudiants de 4éme année de médecine

OBJECTIFS

- **Connaître la définition des PID**
- **Connaître la classification des PID**
- **Maitriser la démarche diagnostique devant une PID**
- **Connaître la présentation radio clinique de la sarcoïdose médiastinopulmonaire**
- **Poser le diagnostic positif de sarcoïdose**
- **Demander le bilan minimal « d'extension »;le bilan d'évolutivité et le bilan de retentissement**
- **Connaître l'évolution de la maladie**
- **Poser les indications thérapeutiques**

PLAN

PID:

SARCOIDOSE:

PNEUMOPATHIES INFILTRANTES DIFFUSES (PID)

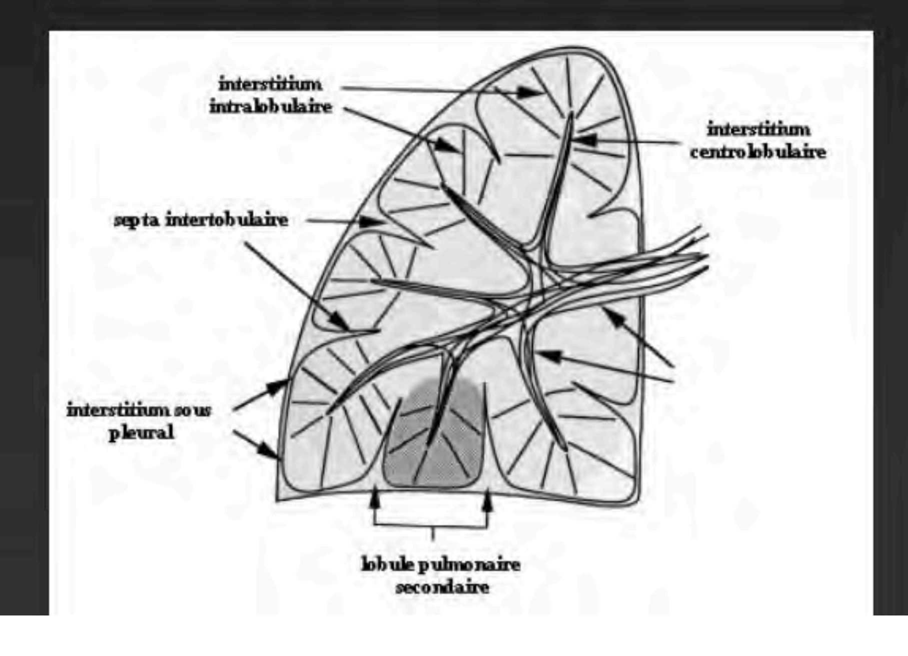
1- NOSOLOGIE / RAPPEL ANATOMIQUE

- Infiltrantes ≠ ~~infiltratives ou interstitielles~~
- Pneumopathies infiltrantes diffuses: groupe hétérogène de maladies ayant en commun l'infiltration cellulaire ou œdémateuse de la trame conjonctivo-élastique pulmonaire.
- Histologiquement : inflammation et fibrose du tissu interstitiel parenchymateux. Il coexiste en général un certain degré d'atteinte des espace aériens distaux mais l'atteinte interstitielle prédomine nettement.

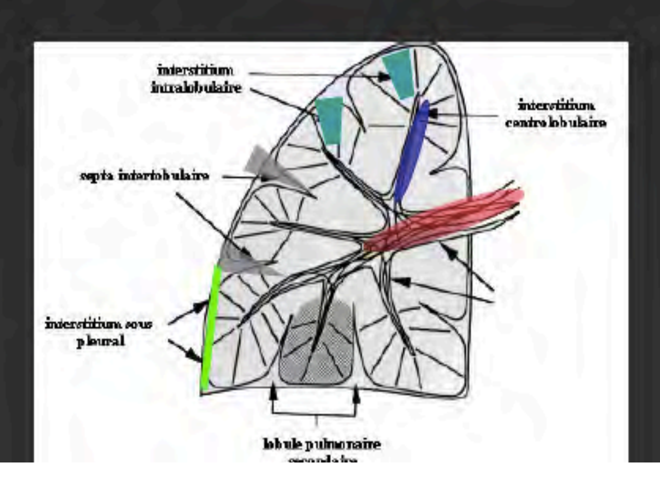
- PID: groupe hétérogène > 200 affections
- Prévalence: 67-81/100000
- Incidence: 26-32/100000/an

Rappels anatomiques : Interstitium pulmonaire

- Réseau de fibres conjonctives, support des structures aériennes pulmonaires
- Non visible en imagerie quand il est normal
- Altéré, il se distingue des autres structures pulmonaires et sera nettement visible sur les coupes **HRCT**



- Différents types d'interstitium selon sa topographie :
  - **L'interstitium péribronchovasculaire** : réseau de fibres conjonctives autour des bronches et des artères pulmonaires, se poursuit en périphérie autour des bronchioles centrolobulaires et se nomme dès lors interstitium centrolobulaire.
  - **L'interstitium sous pleural** : il correspond au tissu conjonctif séparant la plèvre viscérale du parenchyme pulmonaire, constitué à la fois des septa interlobulaires (cloisons conjonctives séparant les lobules pulmonaires secondaires entre eux) et de fibres sous pleurales.
  - **L'interstitium intralobulaire** : fines cloisons conjonctives bordant les parois alvéolaires.



2- CLASSIFICATION DES PID

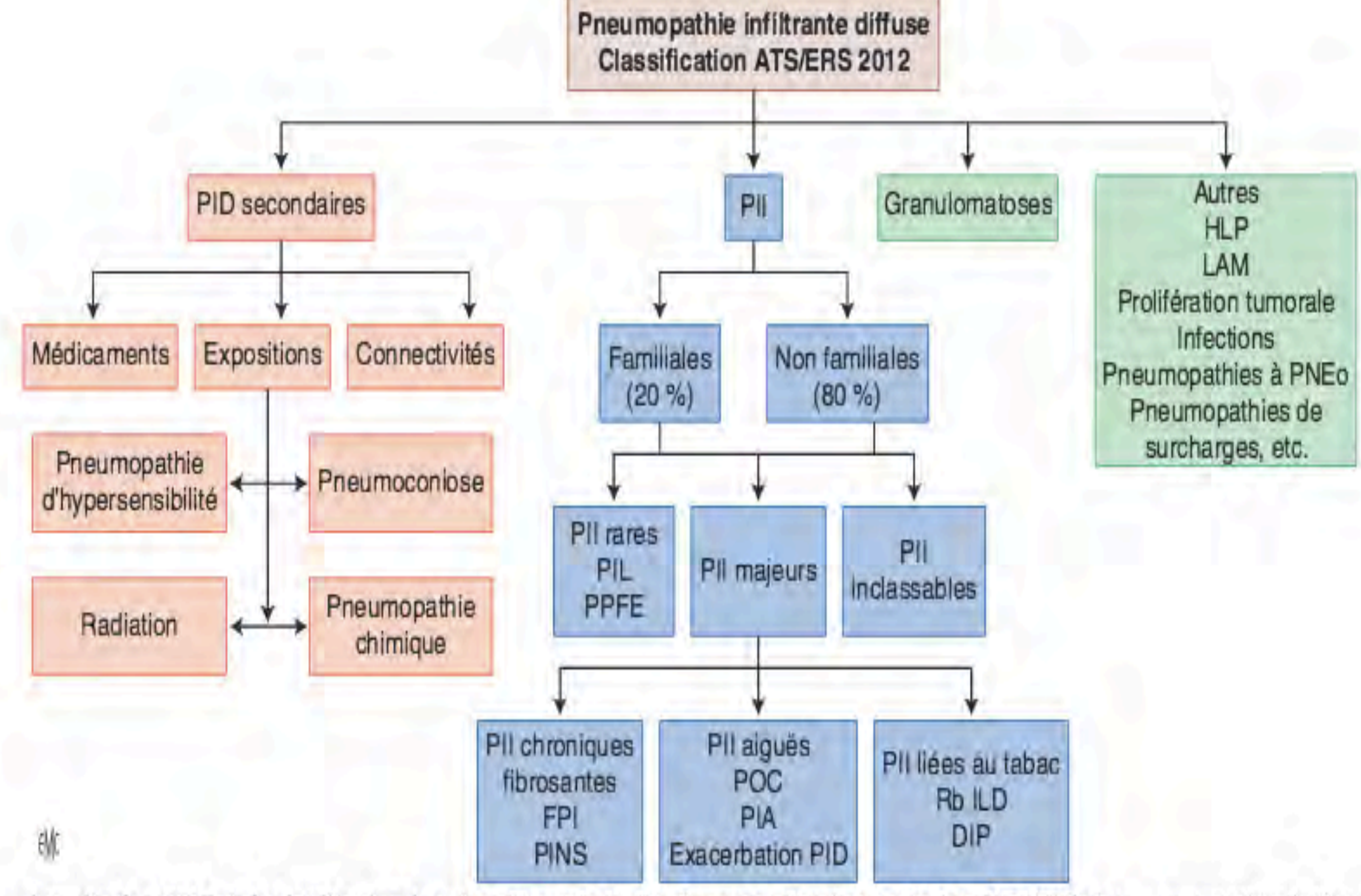


Figure 1. Actualisation 2013 de la classification American Thoracic Society/European Respiratory Society (ATS/ERS) des pneumopathies infiltrantes diffuses (PID). FPI : fibrose pulmonaire idiopathique ; PIL : pneumopathie interstitielle lymphoïde ; HLP : histiocytose langerhansienne pulmonaire ; LAM : lymphangioléiomyomatose ; PPFE : fibroélastose pleuropulmonaire ; PINS : pneumopathie interstitielle non spécifique ; POC : pneumopathie organisée cryptogénique ; PIA : pneumopathie interstitielle aiguë ; DIP : pneumopathie interstitielle desquamative ; Rb ILD : bronchiolite respiratoire associée à pneumopathie interstitielle ; PII : pneumopathie interstitielle idiopathique ; PNEo : polynucléaires à éosinophiles.

3. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE DES PID

Interrogatoire, examen
Présentation clinique

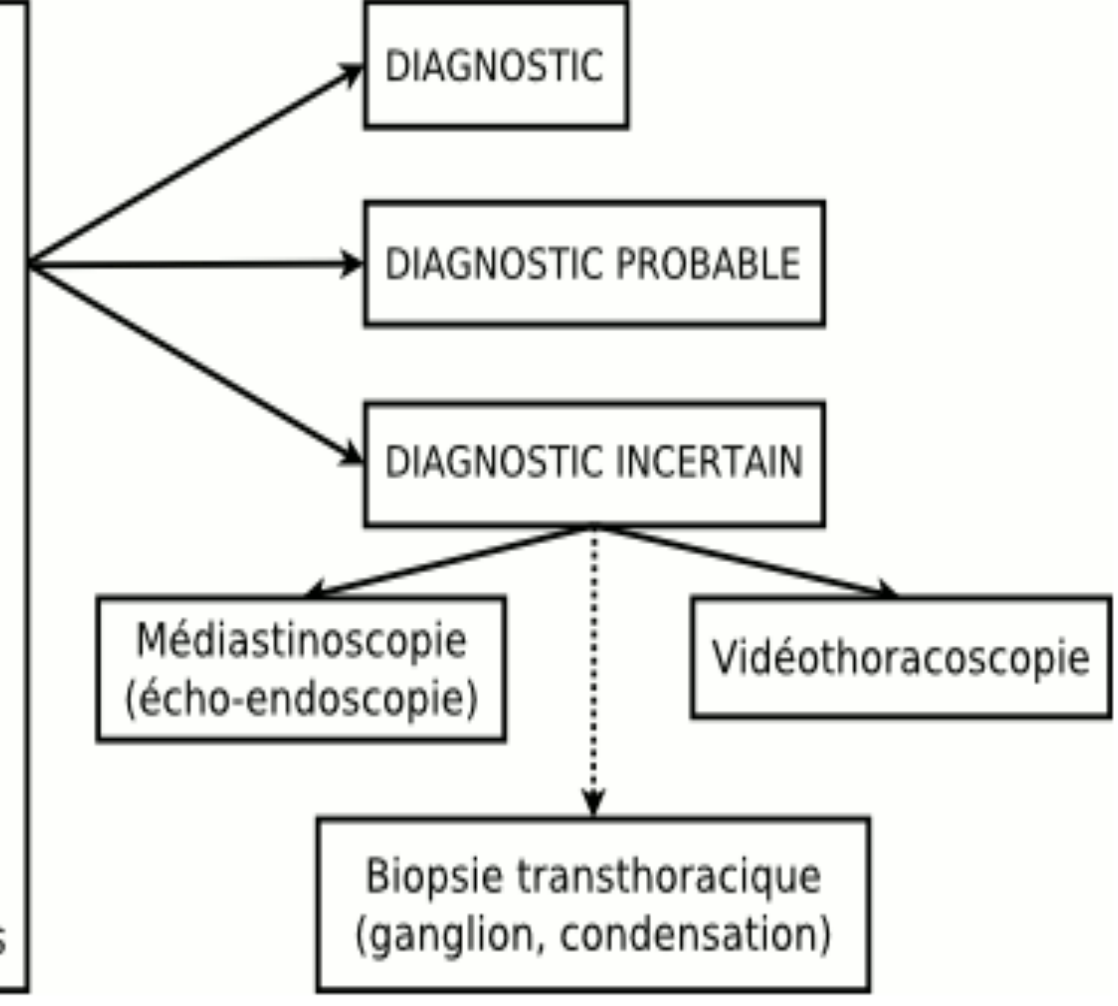
Radiologie (TDM-HR)
Aspect prédominant
Clichés antérieurs
Distribution
Anomalies extra-pulmonaires

EFR
TVO, hématose

Biologie
Usuelle, orientée

Fibroscopie
Biopsies bronchiques
Biopsies transbronchiques
LBA

Biopsies extra-thoraciques



SARCOÏDOSE

1- INTRODUCTION

A- Définition:

« Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (BBS) » = lympho granulomatose bénigne

- **Une maladie inflammatoire systémique.**
- **Atteint préférentiellement les poumons et le système lymphatique .**
- **Cause inconnue.**
- **Caractérisée par la formation de granulomes tuberculoïdes sans nécrose caséeuse dans les organes atteints.**

B- Epidémiologie

- une maladie ubiquitaire

- Les deux sexe.

- Adulte jeune entre 25 et 45 ans

- Chez la femme, 2éme pic de fréquence entre 45 et 65 ans.

- L'incidence est estimée entre 3 et 10 pour 100 000

- Et la prévalence entre 10 et 20 pour 100 000.

- La cause de la sarcoïdose n'est pas connue.

- Une réaction excessive du système immunitaire contre un élément étranger ou un agent infectieux???.

Facteurs de risque de sarcoïdose:

- Emplois agricoles et utilisation de pesticides

Facteurs réduisant le risque de sarcoïdose:

- Tabagisme

- Allergies respiratoires : animaux de compagnie, plumes...

Facteurs génétiques : 04% des cas familiaux

C- Physiopathologie: Trois phases :

1- L'alvéolite lymphocytaire et macrophagique :

- Une alvéolite par accumulation de LT CD8 activés
- Une activation des LB → anti corps « Ac »
- Une activation des LT CD4 → macrophages activés et attirés

2- La phase granulomateuse :

- les macrophages activés s'accumulent (secrètent l'ECA) et forment des granulomes tuberculoïdes
- une anergie tuberculinique est fréquente (absence de réaction du corps au test malgré une vaccination par le BCG), liée à une lymphopénie.

3- La fibrose : principale complication pulmonaire

2- DIAGNOSTIC POSITIF

(TDD: SARCOÏDOSE MÉDIASTINO PULMONAIRE)

Les manifestations de la sarcoïdose sont très diverses

La localisation thoracique est fréquente 80-85%

A – LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

1- Asymptomatique, de découverte radiologique
(45%)

2- Signes fonctionnels respiratoires non spécifiques
(35%)

3. De façon aiguë par un syndrome de Löfgren
(5%- 10%)

4. A l'occasion d'une localisation extra-thoracique.
(5%-10%)

B- LE TABLEAU CLINIQUE:

Non Spécifique +++++++++

Signes généraux : **asthénie , fièvre.**

Symptômes respiratoires:

-Toux sèche persistante ++++++

-Dyspnée (signe tardif)

-Parfois une douleur thoracique

Signes physiques:

- L'examen souvent normal.

- Les râles crépitants bilatéraux (stade avancé)

- Erythème noueux

Forme particulière : Syndrome de Löfgren

1. **Fièvre**
2. **Arthralgies**
3. **Érythème noueux**
4. **ADP hilaires**
5. **Anergie tuberculinique**



C- LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

1. RADIOGRAPHIE THORACIQUE:

Type 0 : Radiographie du thorax normale.

Type I : Adénopathies médiastinales « ADPM » isolées.

Type II : ADPM + atteintes parenchymateuses.

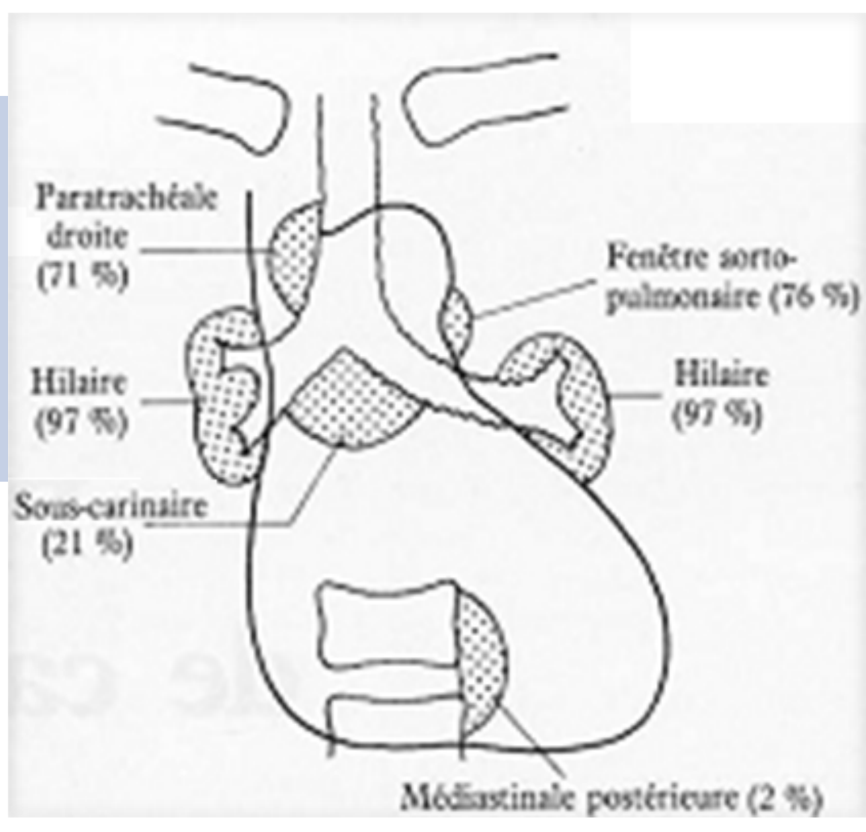
Type III : Atteinte parenchymateuse isolée; absence d'ADPM.

Type IV : Fibrose pulmonaire.

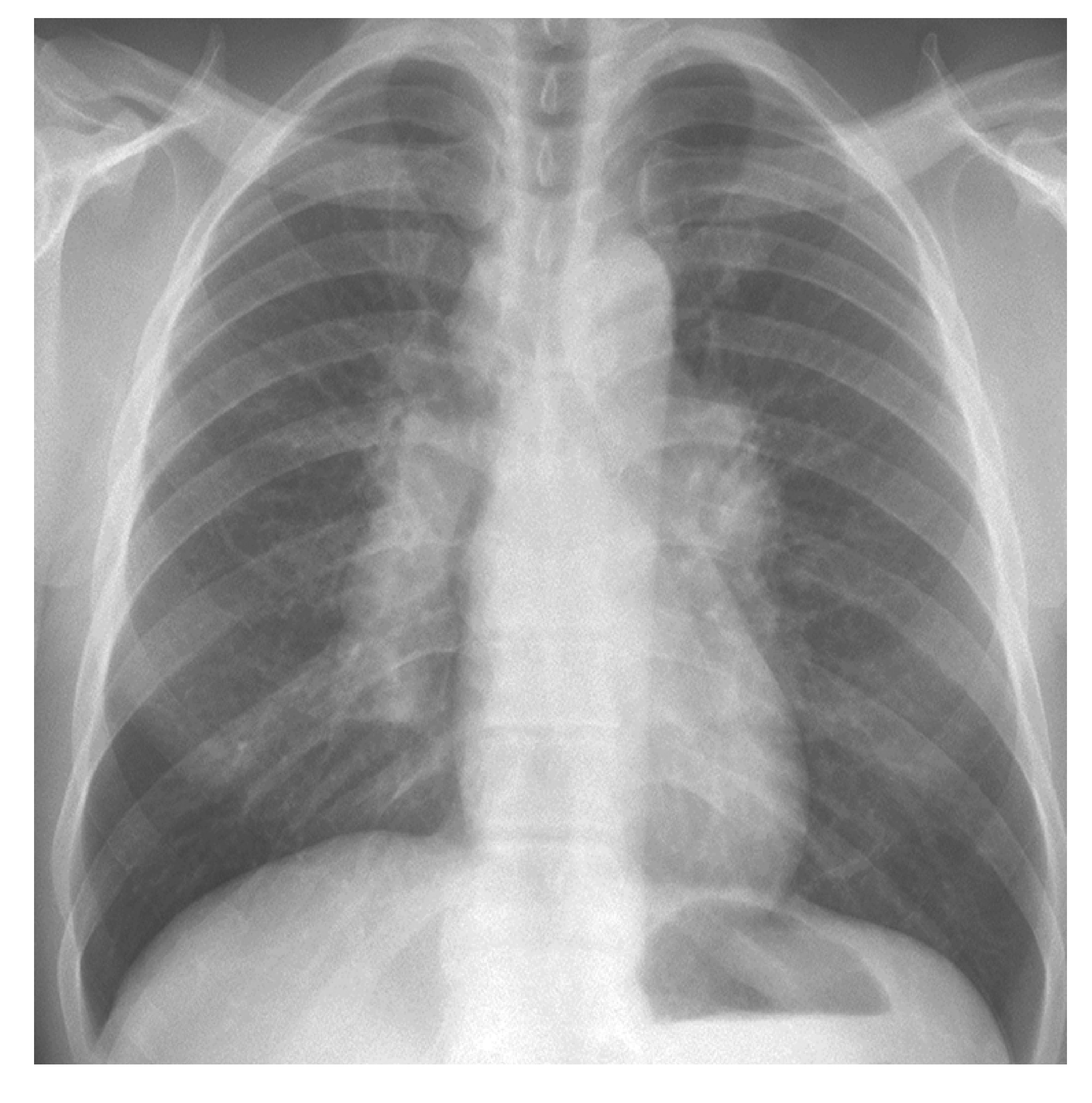
TYPE I (50%)

❶ Adénopathies

ADP latéro-trachéales droites, hilaires ; bilatérales, symétriques, non compressives.



❷ Parenchyme pulmonaire normal .

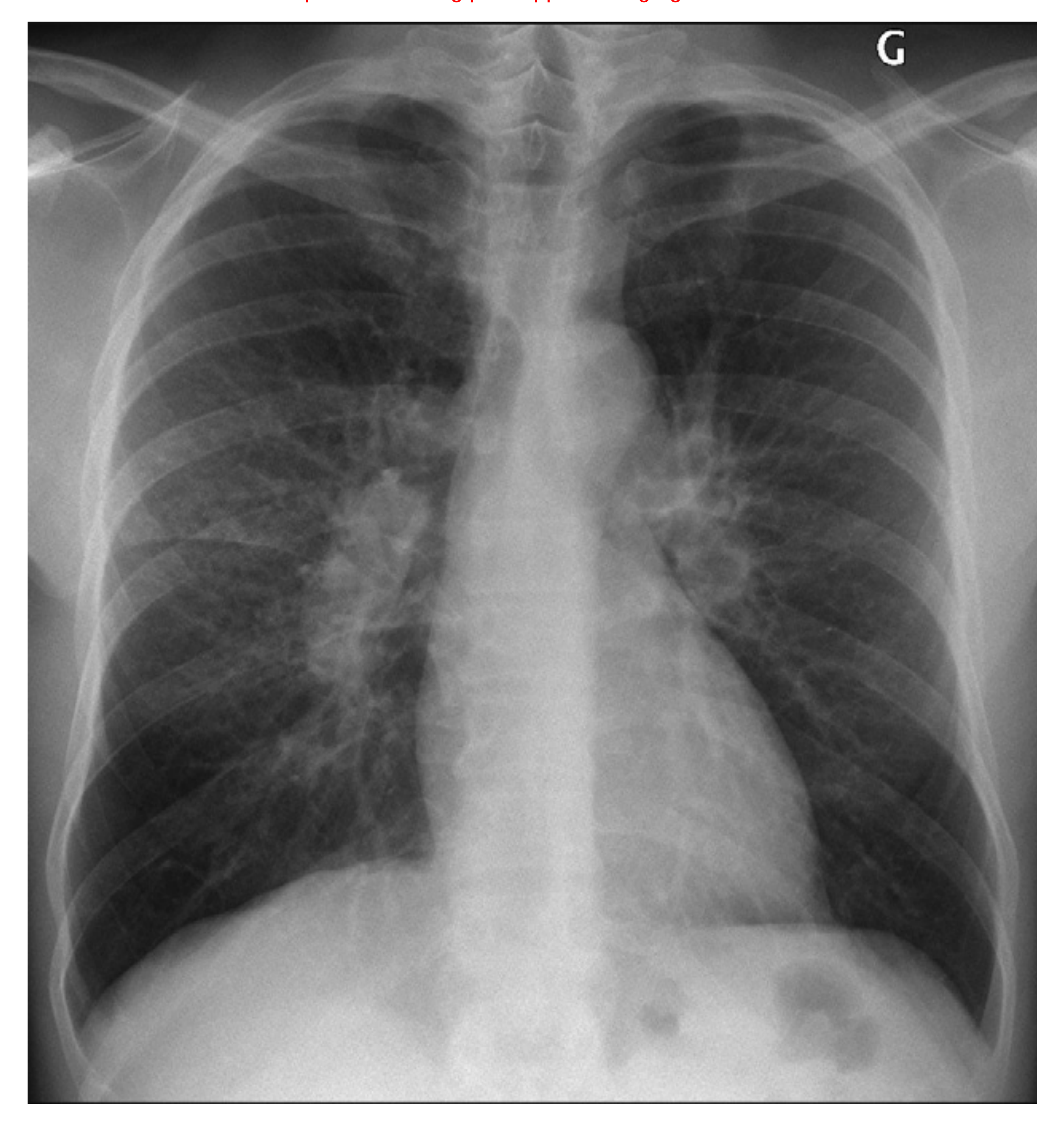


Types II (15%)

❶ Adénopathies

❷ Atteinte parenchyme pulmonaire

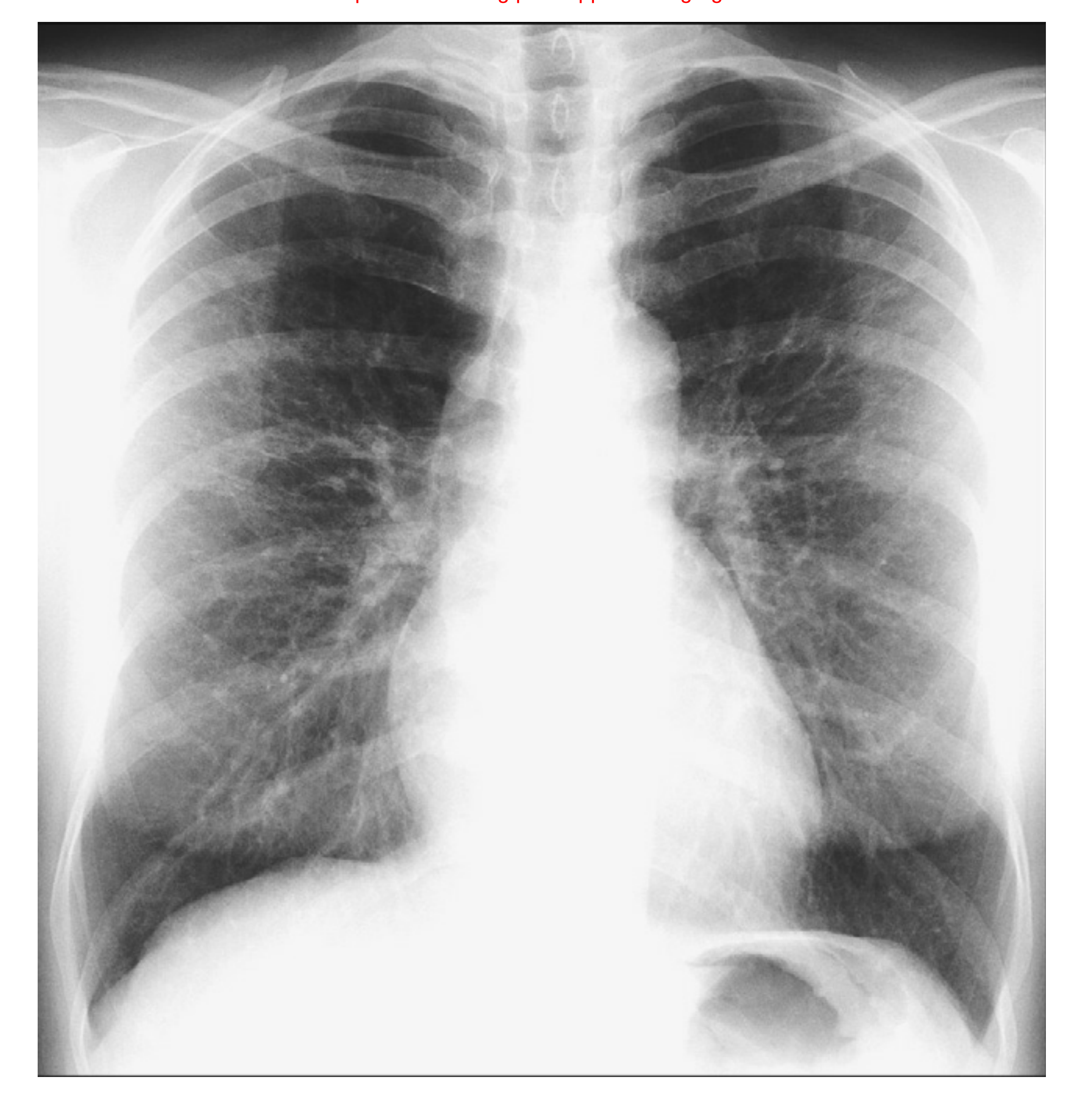
Régions supérieures et moyennes
Le plus souvent micronodulaires, parfois linéaires et réticulaires et rarement des condensations .


G

Type III (10%)

❶ Absence d'adénopathies

❷ Atteinte du parenchyme pulmonaire



Type IV (10%)

❶ **Opacités nodulaires et réticulaires épaisses.**

❷ **Images de destruction, aspect en rayon de miel**

❸ **Rétraction :**

Le volume thoracique est réduit, les hiles sont ascensionnés, la trachée est élargie et sinueuse. Les coupoles ascensionnées, anguleuses.

Anomalies radiologiques évocatrices de lésions irréversibles.





2. TDM THORACIQUE:

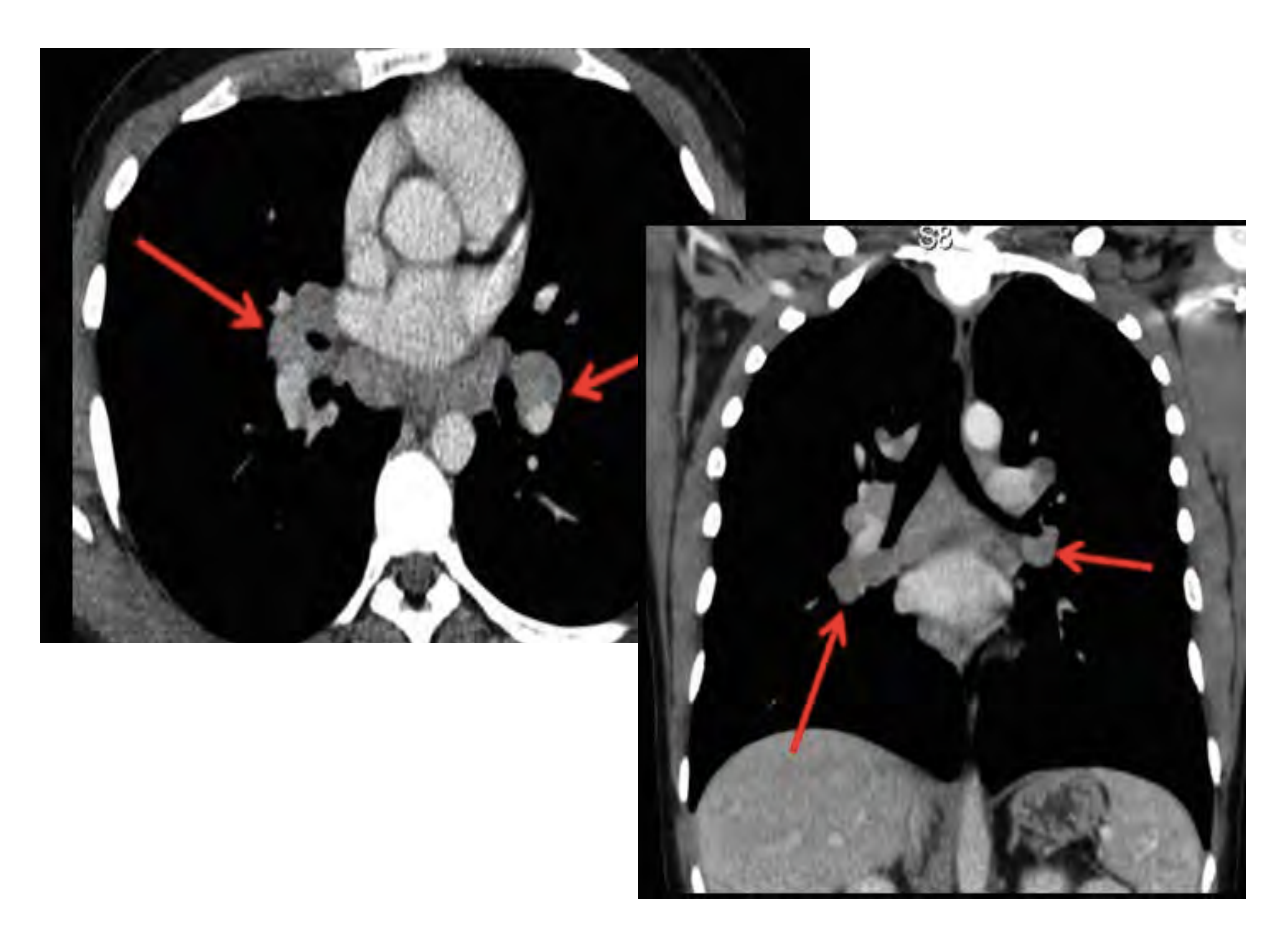
Analyse plus fine +++++++

- **Précise pour les adénopathies :**

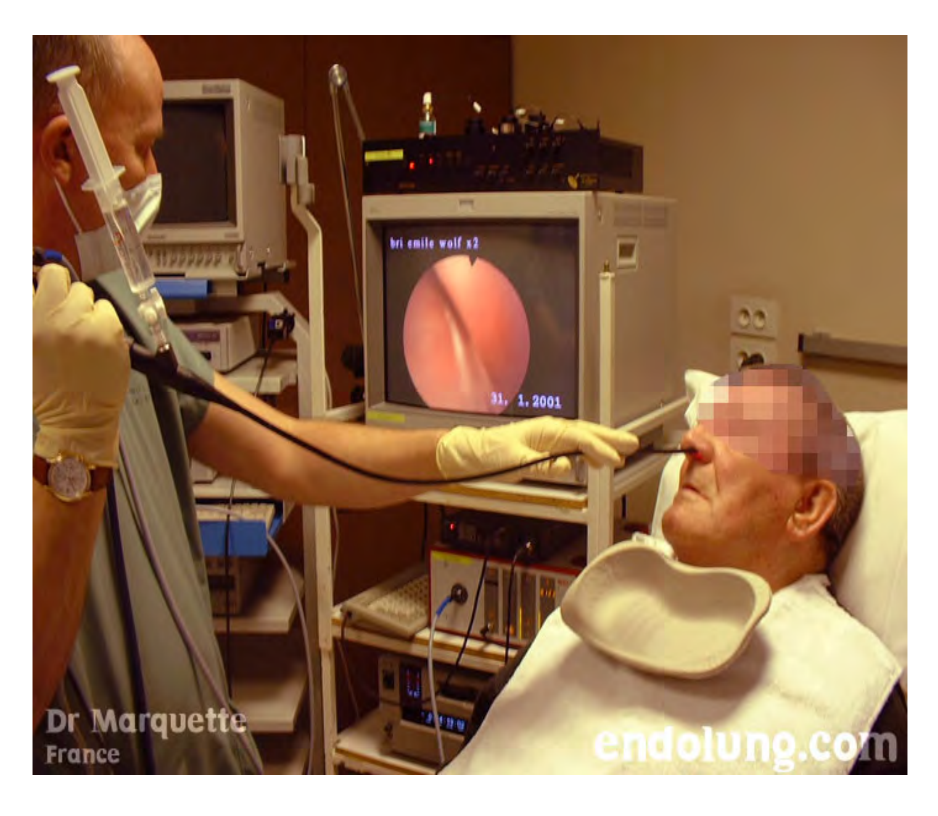
- Le siège des ADP non visibles sur la radiographie standard
- La taille exacte
- Le caractère compressif ou non
- La présence ou non des zones de nécrose

- **Apprécie l'atteinte parenchymateuse**


R



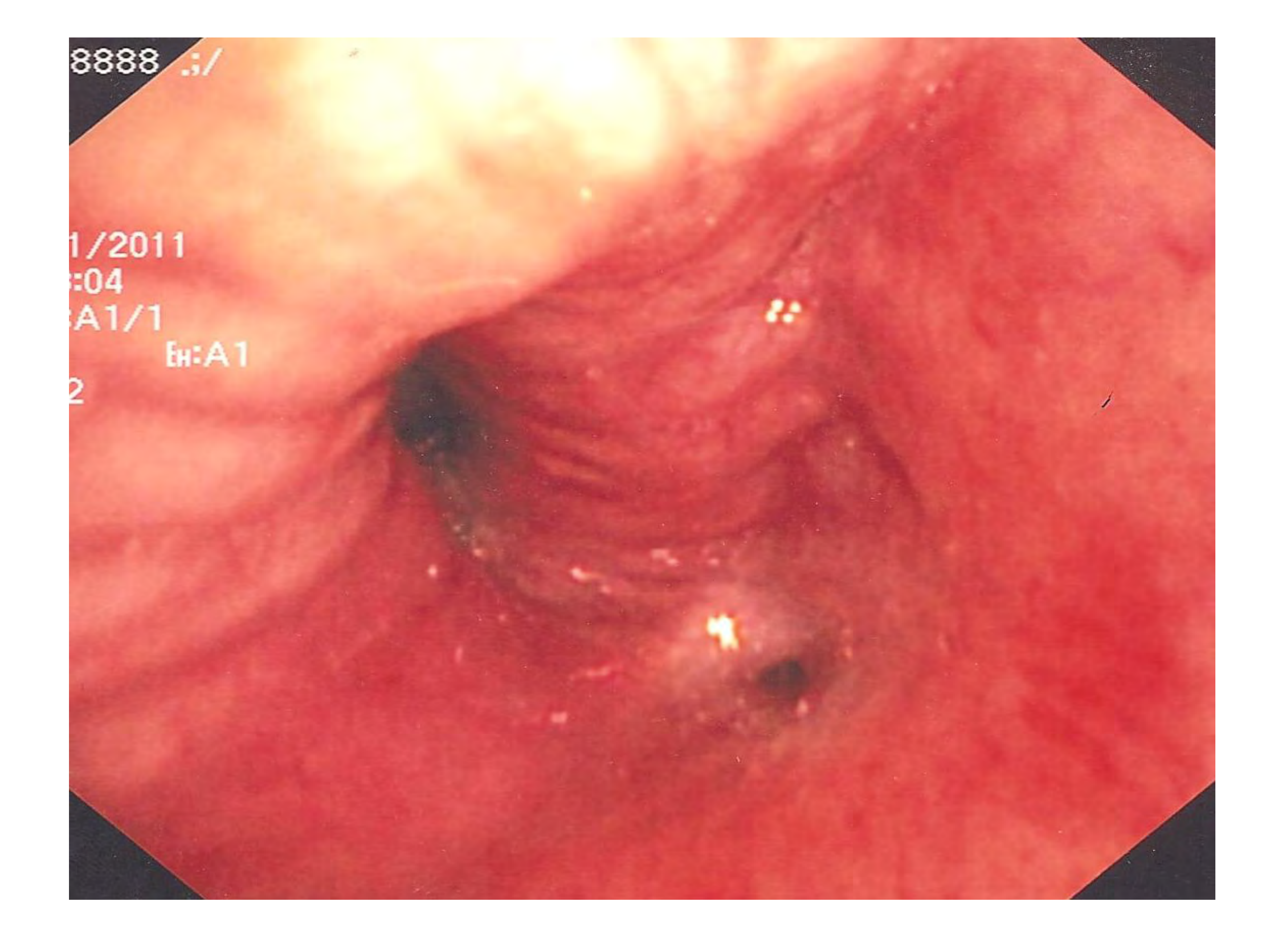
3. FIBROSCOPIE BRONCHIQUE



- **Normale**
- **Muqueuse inflammatoire**
- **Granulations**
- **Épaississement des éperons**

- Biopsies étagées des éperons, des lésions macroscopiques.

- LBA si atteinte parenchymateuse .


8888
1/2011
:04
A1/1
EH:A1
2

NB: Le lavage bronchoalvéolaire « LBA »

1. Alvéolite :

Une hypercellularité: macrophages et lymphocytes T

La majorité des lymphocytes T sont de type CD4 avec un rapport CD4/CD8 augmenté.

2. Recherche de BK : systématique

4. EXAMENS D'ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

1- Test tuberculinique:

IDR à la tuberculine est négative dans 80% des cas.

2-Examens biologiques:

-NFS : une lymphopénie +/-

-Electrophorèse des protéines : hyper gammaglobulinémie

-Perturbation du métabolisme calcique : hyper calciurie (40-60 % des cas), +/- une hyper calcémie.

-Lymphocytose au LBA : CD4/CD8 élevé (si le rapport dépasse 3,5 fois la normale +++++++++)

- ECA: si le Taux dépasse 2 fois la normale +++++++

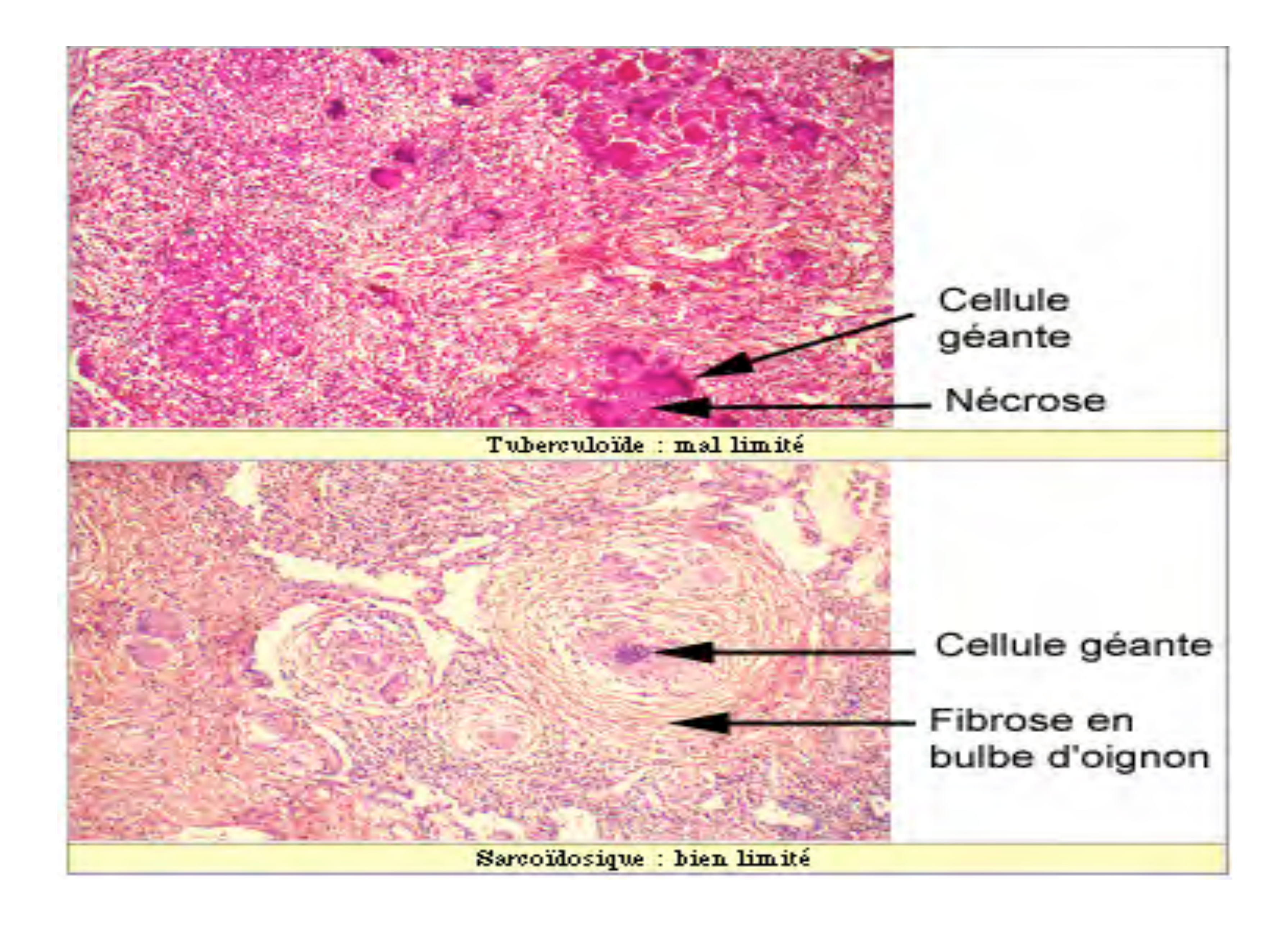
5. ANATOMIE PATHOLOGIE:

On doit réaliser une biopsie pour étude histologique à la recherche d'un Follicule épithélioïde giganto-cellulaire = le granulome tuberculoïde, sans nécrose caséeuse

NB: Cette lésion n'est pas spécifique de la sarcoïdose.

►Les sites de la biopsie :

- **Sur le plan thoracique : biopsie bronchique , pulmonaire par voie endoscopique , ponction d'ADPM en per fibroscopie voir une biopsie transthoracique**
- **Autres : cutanée ,ADP périphérique , glandes salivaires accessoires , hépatique , rénale …..**


Cellule géante
Nécrose
Tuberculoïde : mal limité
Cellule géante
Fibrose en bulbe d'oignon
Sarcoïdosique : bien limité

EN RESUME

Aucun des éléments cliniques ni para cliniques de la sarcoïdose n'est spécifique à lui seul.

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments:

-Positifs :une présentation radio clinique compatible et la présence d'un granulome tuberculoïde à la biopsie,

-Et négatifs : absence d'autres causes de maladie granulomateuse notamment la tuberculose .

3- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- Infections :

Tuberculose, bactéries intracellulaire (brucellose, yersiniose ….), lèpre tuberculoïde, syphilis, mycose(histoplasmose), parasitose (toxoplasmose, bilharziose)

- Causes professionnelle/environnementales/médicamenteuses :

Bérylliose , pneumopathies d'hypersensibilité par inhalation d'allergène organiques, pneumopathies médicamenteuses.

- Proliférations tumorales :

Lymphomes, tumeurs solides avec granulomatose locorégionale.

- Vascularité et maladies auto-immunes :

Granulomatose de Wegener, syndrome de Chrug & Strauss, cirrhose biliaire primitive, maladie de Crohn…..

4- BILANS :

A. Bilan minimal : « à la recherche d'autres localisations »

En plus de l' examen somatique complet et systématiquement :

- **Examen ophtalmologique avec fond d'œil**
- **Échographie abdominopelvienne**
- **ECG**
- **Radiographies des mains et pieds**
- **Bilan biologique : NFS; bilan rénal et hépatique ;bilan phospho calcique et électrophorèse des protéines**

NB: d'autres investigations sont nécessaires en cas de suspicion d'atteinte spécifique d'organe :Ex: cœur: échographie cardiaque , scintigraphie myocardique voir IRM cardiaque.

B. Bilan de retentissement:

INTERET :

- **Apprécier la sévérité et l'évolution de l'atteinte pulmonaire.**
- **Contribuer à la décision thérapeutique.**
- **Apprécier l'effet du traitement.**

- **Spiromètrie + pléthysmographie : normales , syndrome restrictif « CV abaissée , VEMS abaissé , IT normal et CPT abaissée » ou rarement un syndrome obstructif « un IT abaissé »**
- **La diffusion de CO: « DLCO » : normale ou abaissée**
- **La gazométrie artérielle : normale ou hypoxie**
- **L'échographie cardiaque : à la recherche d'une HTAP**

C. Bilan d'évolutivité :

- L'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) :Elevée (60 % des cas).
- La scintigraphie au gallium





5 - EVOLUTION /COMPLICATIONS

Les guérisons spontanées

80 % pour les types I,

2/3 pour les types II,

1/3 pour les types III,

0 % au stade IV.

Les complications:

-IRC

-Pneumothorax

-Surinfections, TBK

-Greffe aspergillaire

Extra pulmonaires :

– Atteinte oculaire avec cécité ;

– Troubles du rythme cardiaque ;

– Insuffisance rénale ;

– Déficit neurologique ou endocrinien.

6 - TRAITEMENT

La sarcoïdose peut guérir spontanément dans la majorité des cas.

Les corticoïdes: Prednisone :0,5 mg/kg/j pendant 1 à 3 mois puis dégression progressive pendant au mois 12 mois:

Indications :

- Respiratoires type **II et III** (déficit respiratoire et/ou dyspnée)
- Atteinte extra-respiratoire grave:
  - -SNC,
  - -Cœur,
  - -Rein; hypercalcémie maligne ……..etc ....

NB: AINS: syndrome de Löfgren

Précautions :

En association avec les corticoïdes :

- Régime sans sel

- Pansement gastrique; Supplément Kcl

- Régime sans produits laitiers. Déconseiller l'exposition solaire.

- Surveillance: TA, glycémie, poids

Evaluation:

Réponse sous traitement :

- Symptômes

- Radiologie thoracique

- Retentissement fonctionnel: EFR

Effets secondaires des CTC: dépister et traiter

7- Pronostic :

Critères défavorable	Critères favorable
Majeurs : Début après 40ans Chronicité Type III et IV RX Syndrome obstructif Localisations extra-respiratoires graves	**Majeurs :** Erythème noueux Début récent Type 1 asymptomatique
Mineurs : Origine africaine noire Dissémination Progression rapide ATCD familial de sarcoïdose grave	**Mineurs :** ATCD familial de sarcoïdose favorable

8 - CONCLUSION

- Radiographie thoracique.

- Diagnostic : faisceaux d'arguments ++++

- Crainte : évolution vers la fibrose

- Traitement à base de Corticoïdes est réservé pour les formes évoluées et sévères.

9- BIBLIOGRAPHIE

- **S. Marchand; diagnostic des pneumopathies Infiltrantes diffuses chroniques , EMC en Pneumologie 2015**
- **Pneumopathie interstitielle diffuse ; collège des enseignants de Pneumologie ; 2015**
- **Sarcoïdose ; collège des enseignants de pneumologie ; 2013**
- **Valeyre , Sarcoïdose , EMC pneumologie , volume 11, N°01, janvier 2014**
- **P.-Y. Brillet ; Imagerie de la sarcoïdose pulmonaire ; Revue de Pneumologie clinique (2011) 67, 94—100**
- **Hilario Nunes, Sarcoïdose médiastino pulmonaire; Presse Med. 2010; 39: 93–106**